

194

Faculté de Médecine de Paris

ANNÉE 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 7 Février 1900, à 1 heure

PAR

M^{me} Marie KRITCHEVSKY-GOCHBAUM

Née à Kachovka (Russie)

SUR UN CAS

D'ANKYLOSE ARTICULAIRE

progressive et généralisée

(SYNARTHROPHYSE)

Président : M. FOURNIER, professeur.

Juges : MM. JOFFROY, professeur.

GAUCHER et WIDAL, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

[Thèse]
PARIS

JOUVE ET BOYER

Imprimeurs de la Faculté de médecine

15, RUE RACINE, 15

1900

Faculté de Médecine de Paris

ANNÉE 1900

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 7 Février 1900, à 1 heure

PAR

M^{me} Marie KRITCHÉVSKY-GOCHBAUM

Née à Kachovka (Russie)

SUR UN CAS

D'ANKYLOSE ARTICULAIRE

progressive et généralisée

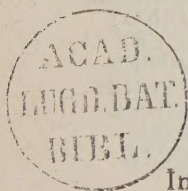
(SYNARTHROPHYSE)

Président : M. FOURNIER, professeur.

Juges : MM. JOFFROY, professeur.

GAUCHER et WIDAL, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical



PARIS

JOUVE ET BOYER

Imprimeurs de la Faculté de médecine

15, RUE RACINE, 15

1900

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. BROUARDEL.

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.....	FARABEUF
Physiologie.....	CH. RICHET
Physique médicale.....	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutiques générales.....	BOUCHARD
Pathologie médicale.....	HUTINEL
	DEBOVE
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE
Anatomie pathologique.....	CORNIL
Histologie.....	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils.....	TERRIER
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET
Thérapeutique.....	LANDOUZY
Hygiène.....	PROUST
Médecine légale.....	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie..	N...
Pathologie expérimentale et comparée.....	CHANTEMESSE
	POTAIN
Clinique médicale.....	JACCOUD
	HAYEM
	DIEULAFOY
	GRANCHER
Maladies de enfants.....	JOFFROY
Clinique de pathologie mentale et des mala- dies de l'encéphale.....	FOURNIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux.	BERGER
	DUPLAY
Clinique chirurgicale.....	LEDENTU
	TILLAUX
Clinique ophtalmologique.....	PANAS
Clinique des maladies des voies urinaires..	GUYON
Clinique d'accouchement.....	BUDIN
	PINARD

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD	DESGREZ	LEJARS	THIERY
ALBARRAN	DUPRÉ	LEPAGE	THIROLOIX
ANDRÉ	FAURE	MARFAN	THOINOT
BONNAIRE	GAUCHER	MAUCLAIRE	VAQUEZ
BROCA Auguste	GILLES DE LA	MÉNÉTRIER	VARNIER
BROCA André	TOURETTE	MERY	WALLICH
CHARRIN	HARTMANN	ROGER	WALTER
CHASSEVANT	LANGLOIS	SEBILEAU	WIDAL
DELBET	LAUNOIS	TEISSIER	WURTZ
	LEGUEU		

Chef des Travaux anatomiques..... M. RIEFFEL

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON TRÈS VÉNÉRÉ PRÉSIDENT DE THÈSE .

MONSIEUR LE PROFESSEUR FOURNIER

Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de médecine
Officier de la Légion d'honneur

Avant-Propos

Arrivée au terme de nos études médicales à la Faculté de Paris et avant de quitter la France hospitalière, nous tenons à exprimer nos plus sincères remerciements et notre plus vive gratitude à tous nos professeurs et maîtres dans les hôpitaux de Paris dont l'enseignement et la bienveillante attention restera pour nous le plus doux souvenir de notre séjour en France.

Nous remercions tout particulièrement et bien chaleureusement M. le professeur Fournier, notre très vénéré président de thèse.

M. le professeur Raymond qui nous a inspiré ce travail et qui nous a prodigué constamment ses conseils, grâce auxquels nous avons pu mener ce travail à bonne fin.

M. le professeur Potain, notre très vénéré maître, M. le professeur Dieulafoy à qui nous devons la plupart de nos connaissances en clinique médicale générale :

MM. les professeurs Berger, Terrier et Hartmann à qui nous devons toute notre instruction chirurgicale et ce qui est plus encore — la conception idéale du devoir et de la responsabilité du chirurgien dans les interventions chirurgicales.



Introduction

En dehors des arthrites plus ou moins connues d'origine infectieuse (rhumatisme aigu, infection gonococcique, streptococcique, tuberculeuse, etc.) et les arthrites déformantes du rhumatisme chronique, il existe des arthropathies nerveuses (comme dans le tabes ou dans certaines myopathies) dont quelques-unes présentent une étiologie et pathogénie fort obscure.

Nous avons eu l'occasion d'observer un cas très curieux d'arthropathie à la clinique de la Salpêtrière, dans le service de M. le professeur Raymond.

L'étude de ce cas nous a paru digne d'intérêt et nous l'avons choisi, sur les conseils de M. le professeur Raymond, pour sujet de notre thèse inaugurale.

Cette maladie présente un tableau symptomatique tellement singulier, que nous n'avons pu réunir dans l'historique que des cas ayant seulement quelques analogies avec le nôtre.

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature médicale une seule observation qu'on puisse citer comme identique à la maladie en question.

En raison de cette rareté elle présente peut-être peu d'intérêt au point de vue pratique, mais elle est intéressante à un autre point de vue.

D'abord on peut la confondre d'après les contractions avec d'autres maladies plus fréquentes et ensuite, le cas de notre malade remet à l'ordre du jour la question si discutée encore des rhumatismes vrais et de ce qu'on a appelé les faux rhumatismes ou les pseudo-rhumatismes — d'une part, et les rapports du rhumatisme chronique avec les affections du système nerveux — de l'autre.

Notre travail est divisé en cinq chapitres.

Le premier est consacré à la revue historique des maladies présentant l'ankylose comme symptôme prédominant.

Dans le deuxième chapitre, nous exposerons l'histoire de notre malade.

Les rapports du rhumatisme chronique avec les lésions du système nerveux et le diagnostic différentiel de la maladie ankylosante avec les arthropathies nerveuses feront l'objet du 3^e chapitre.

Le quatrième renfermera l'analyse de la spondylose rhizomélisque, décrite par M. Marie, que nous tâcherons d'opposer au cas présenté par notre malade.

Enfin, dans le dernier chapitre, nous étudierons

la marche, le pronostic et le traitement de cette curieuse affection à laquelle M. le professeur Raymond a proposé de donner le nom de *Synarthrophyse*, car, évoluant d'une façon chronique et progressive avec les apparences du rhumatisme chronique, elle aboutit à l'*ankylose totale de la colonne vertébrale et de toutes les articulations des membres*.



Chapitre Premier

Historique

Les observations sur les affections ankylosantes sont toutes de date récente.

En 1884, Strumpell (1) insista le premier sur la singularité du tableau clinique présenté par son malade : affection remarquable dans laquelle survient tout graduellement et sans douleurs, une ankylose complète de tout le rachis et des deux articulations coxo-fémorales, en même temps qu'une modification particulière de l'attitude et de la démarche du malade.

Plus tard, on trouve une autre observation du même auteur (2). Ils'agit encore d'une soudure de la colonne vertébrale, tronc penché en avant, mouvements très limités dans l'articulation de la hanche, le tout survenu sans cause appréciable.

(1) Strumpell. Manuel de Pathologie interne (1884).

2) Strumpell. Bemerkung über die chronische ankylosierende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. Deutsche Ztschr. f. Nervk. 1897.

M. le professeur Marie (1) rapporte le cas d'un malade qui est venu en 1886 consulter Charcot pour une gêne progressive des mouvements avec déformation particulière du squelette.

Chez ce malade le rachis était soudé, les mouvements de la hanche étaient limités, les extrémités (mains et pieds) étaient absolument indemnes.

Le traitement proposé par Charcot (pointes de feu le long du rachis) a donné très peu d'amélioration et la maladie subsistait dans son intégrité.

Dix années se sont écoulées depuis le cas signalé par Charcot. Pendant ce temps on ne pouvait que supposer que le cas en question appartenait à la variété d'*ostéite déformante de Paget*.

En 1898, M. le Professeur Marie a présenté à la Société Médicale des Hôpitaux deux malades avec une affection identique qu'il désignait sous le nom de *Spondylose rhizomélisque* (2), (ankylose des vertèbres et de la racine des membres).

Un an après M. Gasne communiqua une observation recueillie dans le service du professeur Raymond sur la *Spondylose rhizomélisque* (3).

Elle diffère des observations précédentes surtout par son début particulièrement insidieux.

Il y a encore deux cas signalés par le professeur

(1) Marie. Revue de Méd. Avril 1898.

(2) Marie. — Revue de Médecine, Avril 1898.

(3) Gasne. — Société Méd. des Hopitaux, Mars 1899.

Cornil (1). Enfin dans la littérature étrangère nous avons trouvé quelques observations analogues publiées par Kœhler (2), Bäumlér (3), Berthold Beer (4), Dr Mutterer (5).

Nous analyserons plus loin ces observations dont nous avons même cru utile de rapporter quelques unes en résumé à la fin de ce travail à cause de leur ressemblance apparente avec notre cas.

(1) Cornil — Société Méd. des Hôpitaux, Nov. 1898.

(2) Kœhler. — Ein seltner Fall von spondylitis deformans Charité Annalen XII, 1887.

(3) Bäumlér. — Über chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule in Deutsche Ztschr. f. Nerv. 1898.

(4) Beer. — Über Rigidität der Wirbelsäule. Wiener med. Blätter 1897.

(5) Mutterer. — Spondylose rhizomélisque Deut. Ztsch. 1899.



Chapitre II

On voit d'après la revue historique que le processus ankylosant était déjà signalé comme une affection particulière. Et ce n'est pas seulement par la soudure, mais encore par la marche et l'évolution que cette affection se distingue de toutes les variétés d'arthrites ankylosantes connues jusqu'à présent.

Avant d'aborder l'étude de cette affection, nous avons cru utile de donner *in extenso* l'observation de notre malade.

OBSERVATION (personnelle)

Vern... Louise, âgée de 22 ans, entre le 9 mai 1899 à la Salpêtrière, dans le service de M. le professeur Raymond, salle Charcot.

Antécédents héréditaires. — Nuls du côté du système nerveux. Pas d'arthritisme. Nous n'avons relevé aucun symptôme qui puisse faire soupçonner la syphilis.

Antécédents personnels. — Pas de fièvres éruptives, ni aucune autre maladie jusqu'à l'âge de 12 ans.

Elle n'a été réglée qu'à 18 ans ; depuis, règles toujours régulières.

Le début de la maladie actuelle remonte à l'âge de 12 ans (février 1889). A la suite d'une émotion violente (la malade fut poursuivie par un individu) elle ressentit de violentes douleurs à la région épigastrique avec accès d'étouffements qui ont duré un mois.

Après la fin de ces crises, les trois grandes articulations du *membre inférieur gauche* (successivement le cou de pied, le genou et la hanche) ont commencé à enfler et à devenir douloureuses, au point que la malade ne pouvant plus marcher, a dû s'aliter.

La maladie continua néanmoins à progresser. Au bout de 3 à 4 mois de repos au lit, les articulations ont commencé à s'ankyloser.

Depuis, cette ankylose n'a fait que progresser et quatre mois après, (c'est-à-dire huit mois après le début) elle était complète.

Le membre inférieur gauche était alors dans la position qu'il occupe aujourd'hui ; c'est-à-dire tous les segments sont en *rotation interne et demi-flexion*.

La malade a commencé à se lever à ce moment, en se servant d'abord d'une chaise pour marcher, puis marchant sans aucune aide.

Cinq ou six ans après cette *ankylose du membre inférieur gauche*, la malade est allée consulter un rebouteur qui, dit-elle, lui a cassé le genou et a remis la jambe en po-

sition rectiligne, mais la *flexion* s'est reproduite de nouveau au bout de trois mois.

En 1893, sans gonflement, ni douleur préalable, les articulations de la hanche, du genou et du coup de pied du *côté droit* se sont ankylosées peu à peu.

Cette ankylose qui n'a jamais été complète (elle permet encore des mouvements très limités) a mis trois mois à se constituer.

En 1895, le *membre supérieur droit* s'est ankylosé dans ses trois grandes articulations ; il n'y a eu non plus ni douleur, ni gonflement, mais la malade dit avoir eu la sensation de tiraillement dans les muscles. L'ankylose était complète au bout de 2 à 3 mois.

Il y a un an et demi, les doigts de la *main droite* se sont fléchis, en commençant par le médius.

Enfin, au mois de janvier 1899, le *bras gauche* s'est pris à son tour.

L'ankylose a commencé par l'épaule et a envahi successivement le coude, le poignet, puis les articulations des doigts, qui se sont fixés *en flexion*.

ETAT ACTUEL : La jeune fille est de petite taille, jouit d'une bonne santé générale, mais présente des ankyloses et des déformations nombreuses.

Membre inférieur gauche. — Attitude : La cuisse est en rotation interne complète, le genou est tourné en dedans, de même le pied ; tout le membre repose sur le plan du lit par sa face interne, et le pied par son bord interne. La jambe est légèrement fléchie sur la cuisse, le pied forme un angle droit avec la jambe.

Mouvements : L'articulation de la *hanche* est complè-

tement immobilisée : quand on veut faire faire un mouvement à la cuisse, c'est le bassin qui remue ; l'articulation *du genou* est passible des mouvements de flexion et d'extension extrêmement limités, soit provoqués, soit spontanés ; mais si l'on veut exagérer ce mouvement on provoque de vives douleurs.

L'articulation *tibio-tarsienne* ainsi que les articulations *médio-tarsiennes* sont complètement ankylosées ; les articulations *métatarso-phalangiennes* sont à peu près normales, cependant l'extension du gros orteil est un peu limitée.

La coloration de la peau est partout normale. Il n'y a aucune contracture musculaire.

Membre inférieur droit. — Attitude : Le genou droit croise la partie homologue du membre opposé. Il est en rotation interne légère ; la jambe à demi-fléchie, le pied légèrement en extension et tourné en dehors. Le gros orteil en forme de marteau.

Mouvements : A la *hanche* — nuls ; au *genou* — flexion nulle ; extension très limitée.

A l'articulation *tibio-tarsienne*. Flexion et extension possibles dans une certaine limite ; mouvements de latéralité impossibles et douloureux.

Aux articulations *médio-tarsiennes* et *tarso-métatarsiennes* — mouvements nuls.

Au *gros orteil*, mouvements absolument impossibles.

Aux *autres orteils*, à peu près normaux.

Membre supérieur droit. — Attitude : Le bras est appliqué contre le tronc, le *coude* est fléchi à angle légèrement obtus, la main est en flexion et pronation. Le *pouce* est en

extension, les autres doigts sont fléchis, pas tout-à-fait complètement et l'index moins que les autres doigts. Les trois phalanges du médius sont en flexion.

Aux autres doigts, la phalangine forme un angle aigu avec la phalange, tandis que la phalangette est en extension sur la phalangine.

L'articulation entre phalange et phalangine fléchie présente un méplat limité en dehors et en dedans par les saillies oblongues du condyle de la phalange, augmentées de volume. Mais ce ne sont pas à proprement parler des nodosités d'Heberden.

Mouvements : Du côté de l'épaule les mouvements ne sont possibles que grâce à la mobilité de l'omoplate, l'articulation scapulo-humérale étant complètement ankylosée. Le *coude*, le *poignet* le sont également, ce dernier ne peut être ni fléchi, ni étendu. Les mouvements de pronation et de supination sont impossibles.

Le pouce conserve encore des mouvements d'adduction légers et la deuxième phalange se fléchit un peu sur la première.

Les autres doigts sont immobiles à l'exception de l'index dont les trois articulations sont légèrement mobiles, ainsi que les articulations de la troisième avec la deuxième phalange des autres doigts.

Membre supérieur gauche. — Attitude : le bras est légèrement écarté du tronc, le coude est fléchi à angle droit. Le *poignet* est en extension et pronation. Le *pouce* est rectiligne. Le *médius* et l'*annulaire* ont leur 1^{re} phalange à peu près en extension, mais la 2^{me} est fléchie sur la 1^{re}, la 3^{me} étant en extension sur la 2^{me}. L'*index* ayant ses pha-

langes en extension, est fléchi légèrement sur le métacarpe. *L'auriculaire* est fléchi sur le métacarpe, la 3^{me} phalange est déviée en dedans.

Mouvements : Du côté de *l'épaule*, le mouvement d'adduction du bras est le seul qui puisse se faire sans participation de l'omoplate. *Le coude* peut se fléchir très légèrement. *Le poignet* est complètement immobile. *Le pouce* est passible d'un léger mouvement d'adduction. L'index peut être fléchi et étendu sur le métacarpe, mais les autres articulations du doigt sont immobiles. Il en est de même du médus et de l'annulaire. Les mouvements *du petit doigt* sont à peu près normaux. Les articulations cleido-sternales paraissent normales.

Colonne vertébrale : Elle était prise en dernier lieu.

Région cervicale : Les mouvements du cou sont très limités aussi bien dans *l'extension* que dans la rotation. Les mouvements de flexion sont normaux.

Région dorsale et lombaire : Immobiles.

Toutes les articulations sont ankylosées non par contracture musculaire, mais bien par soudure des extrémités osseuses. En effet, en mobilisant certaines d'entre elles, on produit un craquement sec.

Attitude générale : Quand la malade est debout, ses pieds sont croisés: le *pied droit* se trouve légèrement tourné gauche, le gauche est fortement dévié à droite. Le pied droit ne touche le sol que par la pointe et les articulations métatarso-phalangiennes. La malade peut marcher à petits pas. L'épaule droite est plus élevée que l'épaule gauche. Pas de cyphose, ni ensellure lombaire.

Etat des organes : Normal.





Il n'y a pas de troubles trophiques sauf entre certains doigts, où la peau est un peu usée, et à la partie postérieure de la cuisse droite, où l'on trouve une plaque de peau sèche, hérissée de petites saillies blanches.

Les muscles sont légèrement atrophiés, évidemment par défaut d'activité. Il y a une atrophie réflexe des muscles due à la raideur articulaire. Cette atrophie est restée stationnaire depuis l'entrée de la malade à l'hôpital jusqu'à sa sortie. Elle est plus prononcée sur les membres supérieurs que sur les inférieurs. Pas de trépidation spinale, ni réaction de dégénérescence.

La sensibilité est normale, pas de troubles subjectifs. Les organes des sens ne présentent rien d'anormal, ainsi que les viscères. Rien de particulier du côté du cerveau. L'intelligence paraît normale.

RADIOGRAPHIE. — L'examen par les rayons de Röntgen montre d'une façon évidente la disparition de la synoviale dans les articulations des mains et des genoux. Elle est remplacée par des ponts osseux unissant les surfaces articulaires.



Chapitre III

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ENTRE LA SYNARTHROPHYSE ET
CERTAINES ARTHROPATHIES RHUMATISMALES ET NER-
VEUSES.

1° Diagnostic entre la synarthrophysé et le rhumatisme.

En face d'une affection qui se présente avec des allures si singulières, mais qui en même temps se caractérise surtout par l'envahissement des articulations, nous sommes en droit de poser la question suivante :

Ne s'agit-il pas ici d'une maladie d'ordre et de nature rhumatismale ?

Dans la médecine ancienne sous le nom de *rhumatisme* on confondait toutes les arthropathies. C'est Baillou en 1570-1616 qui en a séparé la goutte et donna le nom de rhumatisme aux douleurs des parties externes. Plus tard au commencement de ce siè-

cle Landré-Bauvais a fait une distinction nette entre la goutte et le rhumatisme. Les recherches modernes de Bouchard ont achevé la distinction entre ces deux maladies. Les arthrites des maladies infectieuses ont été rangées sous le nom de pseudo-rhumatisme infectieux. Hueter et d'autres auteurs ont trouvé que le rhumatisme articulaire aigu se comporte comme une maladie infectieuse, probablement spécifique, dont l'agent pathogène n'est pas encore déterminé.

Les neuro-pathologistes réclament à juste titre que l'on fasse entrer dans le cadre des maladies nerveuses les arthrites d'origine cérébrale des hémiplegiques et les arthrites consécutives aux maladies de la moelle.

Il ne reste que le rhumatisme chronique qui comprend encore les affections les plus disparates.

D'après Charcot (1), dans toutes les formes du rhumatisme chronique, on retrouve des lésions articulaires et périarticulaires très semblables. L'anatomie pathologique de ces arthrites serait identique dans tous les cas, mais la pathogénie reste différente et de là proviendrait la confusion.

D'après la classification moderne il y a trois groupes à étudier :

1) *Rhumatisme chronique déformant.*

(1) Charcot. Leçons sur les maladies des vieillards et les maladies chroniques 1868.

2) *Rhumatisme chronique succédant au rhumatisme aigu.*

3) *Rhumatisme chronique goutteux d'origine arthritique.*

Le cas que nous étudions devrait se rattacher par des apparences cliniques au premier de ces 3 groupes d'arthrites. Aussi, analysons ce premier groupe et voyons d'abord *l'étiologie* du rhumatisme chronique *déformant*. Ce qui domine dans l'étiologie de ces arthrites, c'est l'humidité. On trouve dans les maisons humides des moisissures et des cryptogames spéciaux qui s'attachent aux murs et qui constituent les agents pathogènes de cette forme de rhumatisme. D'autre part, c'est une maladie de déchéance et de misère qui présente une certaine prédilection pour le sexe féminin et se rencontre surtout après 40 ans. Dans l'hérédité on trouve généralement des maladies rhumatismales ou arthritiques et la *scrofule*.

Chez notre malade on ne trouve rien de pareil dans les antécédents personnels, ni héréditaires. Il n'y a notamment aucune tare scrofuleuse, ni arthritique. Quant à l'humidité elle ne peut pas davantage être mise en cause dans ce cas. Donc l'étiologie du rhumatisme ne peut nous servir pour expliquer notre cas. Il faut s'adresser à la pathogénie. Quelle est la pathogénie des rhumatismes chroniques ? Charrin dans son traité de pathogénie appliquée (1897) dit qu'il

il y a plusieurs pathogénies, puisqu'il y a plusieurs variétés de rhumatisme chronique :

1) Les rhumatismes chroniques peuvent être d'origine microbienne.

2) Les foyers cavitaires (dilatations bronchiques, extasies gastriques) entretiennent les fermentations dans lesquelles se forment des acides gras qui agissent sur la cellule vivante en diminuant sa résistance aux microbes.

3) Les acides gras peuvent agir directement sur la charpente minérale des os.

4) Il faut ajouter encore l'influence du milieu organique : la prédisposition — c'est-à-dire l'arthritisme.

Rendu (1) développe des considérations en faveur de l'origine nerveuse des arthropathies rhumatismales. Il existe dans la littérature deux observations (2). Une de Charcot et Joffroy, l'autre de Pierret concernant des arthropaties dues aux lésions matérielles des cornes antérieures de la moelle.

On peut encore citer les recherches expérimentales positives de Moussous et Massalongo (lésions de la moelle et des nerfs) (3). Mais en opposition avec ces recherches, nous pouvons citer les expériences de Debove, de Raymond, et de Deroche, dans les-

(1) Société méd. des hôpitaux, Février 1876.

(2) Thèse de Mitchel, 1877.

(3) Thèse de Barjon, 1897.

quelles ces auteurs n'ont trouvé ni lésions des cornes antérieures de la moelle, ni lésions des nerfs périphériques (1).

En se basant sur les preuves cliniques de Charcot, Raymond et Deroche admettent l'action réflexe. La théorie de cette action réflexe est la suivante : Dans toute lésion articulaire il y a un retentissement de l'irritation articulaire sur les centres trophiques qui président à la nutrition. Ce trouble est purement *dynamique* puisque les muscles ne présentent ni réaction de dégénérescence, ni secousses fibrillaires. Comme conséquence de ces troubles on voit apparaître l'impotence fonctionnelle, l'exagération des réflexes, la contracture et surtout l'atrophie qui sont toujours secondaires. Tout cela ne se produit pas quand on coupe les racines postérieures de la moelle. Comment alors expliquer les cas, où l'on trouve des lésions du système nerveux ?

Peut-être sous l'influence de l'irritation constante des filets sensitifs par les poussées aiguës articulaires, la lésion *dynamique* se transforme-t-elle en lésion *anatomique*. Quoiqu'il en soit, jusqu'à présent on n'a pas encore trouvé un rapport bien défini et non douteux de cause à effet, entre le désordre nerveux et la lésion articulaire.

Si nous examinons maintenant le cas de notre

(1) Raymond. Rev. de Méd. 1890.

malade, nous verrons que le trouble nerveux était le premier en cause.

Cette émotion violente qu'elle a éprouvée a donné lieu à des crises gastriques avec étouffement.

Ces troubles nerveux sont probablement de nature hystérique.

Les arthropathies sont survenues peu de temps après. Il y a donc ici un phénomène inverse de ce que l'on dit pour le rhumatisme chronique, d'après les vues théoriques sur sa pathogénie que nous venons de résumer brièvement.

Quant à l'atrophie musculaire elle est très peu prononcée et tient plutôt au défaut de mouvements des muscles, qu'à des troubles trophiques d'origine nerveuse.

Passons maintenant à l'analyse de la *symptomatologie*.

L'invasion du rhumatisme chronique se fait par des sensations de fourmillements et d'engourdissements dans les doigts, accompagnées souvent de chaleur, de rougeur, de tuméfaction et de douleur.

L'envahissement des petites articulations métacarpo-phalangiennes et des phalanges entre elles se produit symétriquement aux deux membres supérieurs. Ces arthrites s'accompagnent de crampes musculaires, de phénomènes de rétraction spasmodique et de douleurs périarticulaires. La générali-

sation aux coudes et poignets se fait beaucoup plus tard.

D'après Charcot, après l'évolution complète aux doigts ce sont les orteils qui se prennent. Pendant la période d'état il y a deux attitudes vicieuses aux mains :

1^o type. — La main offre d'une façon générale l'attitude de l'extension.

Phalangine en extension sur la phalange. Les phalanges ou phalangettes en légère flexion ;

2^o type. — La main est en flexion.

Phalangine en flexion sur la phalange.

Caractères communs aux deux types :

Il existe une déviation des doigts sur le bord cubital de la main. La main présente une sorte d'ensellure qui, étant donnée la saillie formée en arrière par le poignet et les têtes des métacarpiens, la fait ressembler à un dos de fourchette. Les interosseux sont atrophiés. La main est en pronation.

Lepied est en varus ou en valgus. Ankylose de l'articulation tibio-tarsienne. Les vertèbres cervicales peuvent être prises.

La tête est fléchie sur le sternum, souvent il y a un certain degré de cyphose. Les *ankyloses* sont le plus souvent *fibreuses* et ce n'est qu'après de longues années qu'elles peuvent se transformer en ankyloses osseuses.

A la période terminale surviennent des troubles

nerveux et trophiques. *L'atrophie musculaire est très prononcée* et les douleurs sont parfois insupportables, surtout pendant les variations atmosphériques.

On trouve en même temps une diminution de la sensibilité à la douleur, ainsi qu'à l'excitation électrique et thermique.

Les troubles trophiques cutanés sont très marqués.

La peau est froide, luisante, indurée et collée sur les os. Parfois il y a sécheresse de la peau, d'autres fois une augmentation de la sécrétion sudorale.

On trouve souvent diverses éruptions : pemphigus, herpès, zona, prurigo, ichtyose, acné rosée ; il y a parfois chute des ongles et des poils. La température locale est abaissée. Le taux de l'urée est généralement abaissé. *L'état général est plus ou moins mauvais.*

Tel est le tableau symptomatique du rhumatisme chronique déformant. On y trouve toujours les trois grandes périodes suivantes :

1° *Phase articulaire.* — Envahissement progressif des articulations.

2° *Phase névrotrophique.* — Atrophie musculaire et troubles trophiques cutanés.

3° *Phase myélopathique.* — Crampes douloureuses, réflexes rotuliens exagérés et trépidation spinale. Déformations articulaires définitives. Infirmité.

Comparons à présent notre maladie ankylosante avec le rhumatisme chronique déformant.

Ce qui rapproche le rhumatisme chronique de la

maladie ankylosante, c'est le processus de soudure progressive des articulations qui aboutit à leur ankylose complète.

Voyons d'abord l'état des articulations. Chez notre malade ce sont les trois grandes jointures du membre inférieur gauche qui étaient prises avec très peu de douleur. C'est seulement 4 ans après que la jambe droite s'ankylosa et aussi sans douleur ni rougeur, ni gonflement. En 1895, c'est-à-dire deux ans plus tard, le bras droit s'est ankylosé, en commençant aussi par les grandes articulations et enfin un an et demi après les petites articulations des mains se sont soudées. Tout le processus a évolué sans douleur. La marche de notre maladie est donc bien inverse de ce que l'on voit habituellement dans les arthrites du rhumatisme chronique, car la maladie a d'emblée débuté par des grandes articulations sans autres phénomènes prémonitoires. La période des douleurs n'existait pas chez notre malade. Rappelons d'autre part que chez notre malade l'atrophie musculaire est très peu marquée ; qu'il n'y a pas de contractures musculaires ; que ce sont les soudures des extrémités osseuses qui ont déterminé la déformation des membres ; qu'on ne trouve pas de troubles trophiques cutanés, à l'exception d'une plaque de peau sèche à la partie postérieure de la cuisse ; que la sensibilité est normale dans tous ses modes ; qu'enfin les réflexes rotuliens sont diminués ; qu'on ne trouve pas de

trace de trépidation spinale et que la santé générale est bonne.

On voit bien d'après l'étude attentive des symptômes que présente notre malade que la maladie dont elle est affectée s'éloigne sous bien des rapports importants du rhumatisme chronique avec lequel on ne pourrait la confondre qu'à un examen superficiel.

Pour finir avec les arthrites rhumatismales disons encore quelques mots sur l'arthrite gonococcique appelée autrefois le pseudo-rhumatisme blennorrhagique qui peut aussi aboutir à l'ankylose complète des articulations. Peut-il être invoqué ici ? Dans les antécédents de notre malade on ne trouve pas d'infection gonococcique. Voyons cependant sous quelles formes cliniques se présente habituellement le rhumatisme blennorrhagique. Ce sont : l'arthralgie, l'hydarthrose, l'arthrite unique ou multiple.

L'arthralgie est constitué par des douleurs non seulement dans l'articulation, mais dans la continuité des membres, douleurs périostiques et aponevrotiques.

L'hydarthrose se localise le plus souvent sur une seule jointure. *L'arthrite* dont le premier symptôme est la douleur qui va toujours en augmentant et s'accompagne de réactions plus ou moins intenses locale et parfois générale. Tout mouvement volontaire ou provoqué arrache des cris au malade, la pression exagère les douleurs. Enfin il y a une inflam-

mation non seulement de l'articulation mais des bourses séreuses et des gaines tendineuses.

Nous ne retrouvons aucun de ces symptômes dans le cas que nous avons observé et pour cette raison nous devons complètement rejeter l'idée d'infection gonococcique.



2° Diagnostic entre la synarthrophyse et certaines arthropathies et myélopathies nerveuses.

Après avoir établi qu'il ne s'agit pas d'une forme quelconque de rhumatisme, nous allons passer en revue d'autres maladies offrant quelques traits de ressemblance avec le cas de notre malade. Avant d'aborder cette revue dans laquelle nous aurons à parler des contractures musculaires, nous croyons utile de rappeler ce qu'il faut entendre sous le nom de vraies et de fausses contractures.

La vraie contracture musculaire est la conséquence de l'exagération de l'activité de la cellule nerveuse motrice, ce qui est dû à deux causes :

1° Aux modifications pathologiques de la cellule elle-même.

2° A la perversion des influences qui déterminent son état normal d'activité.

On trouve la vraie contracture dans certaines lésions du cerveau ou de la moelle. Les névroses, les

intoxications, les arthrites peuvent aussi donner naissance à une vraie contracture. Dans tous ces cas les fibres musculaires sont normales.

La pseudo-contracture se produit à la suite de contusions, plaies, tumeurs, myosites. C'est une rétraction du muscle. Cette pseudo-contracture est *myogène*, tandis que la première est *myélogène*. Épreuve sous le chloroforme : Les muscles se laissent facilement distendre dans les cas de contracture vraie, tandis qu'ils résistent dans la pseudo-contracture.

Dans une ankylose articulaire les muscles moteurs de l'article malade paraissent atteints de contracture, mais c'est aussi une fausse contracture qui peut donner lieu à des erreurs.

Prenons le *Tabes spasmodique*, maladie décrite par Charcot et Erb en 1875.

M. Raymond a consacré à cette affection un article dans le Dictionnaire encyclopédique. La maladie ankyloïdante se rapproche du tabes dorsal spasmodique par les symptômes suivants : L'attitude de la malade avec les jambes entre-croisées, l'immobilité des articulations qu'on peut prendre pour une conséquence des contractures musculaires. En étudiant de plus près les symptômes, nous verrons qu'ils n'offrent qu'une ressemblance trompeuse avec notre cas.

Nous pouvons affirmer que les déformations chez notre malade sont provoquées non par un état spas-

modique musculaire très prononcé, mais bien par des lésions articulaires pour les raisons suivantes :

INSPECTION. — 1° *A. Au lit.*—*Les pieds* sont plats, légèrement en griffe ressemblant assez au pied de la névrite périphérique. Le pied *spasmodique* présente au contraire une voûte plantaire excavée avec un relèvement plus ou moins marqué du gros orteil.

Les mains présentent surtout de la flexion des phalanges vers la paume de la main ; le poignet est dans l'axe de l'avant-bras et les doigts sont en quelque sorte recroquevillés dans la paume de la main. Dans la main botte spasmodique le poignet est fortement fléchi vers la paume de la main.

B. Station verticale. — Le pied droit repose à plat sur le sol par toute l'étendue de la face plantaire ; son axe est antéro-postérieur. Le pied gauche qui croise en arrière le pied droit repose complètement sur son bord externe, son grand axe est transversal, perpendiculaire par suite à l'axe du pied droit.

Dans la paraplégie spasmodique, le pied-bot s'exagère et les malades reposent sur la pointe des pieds, ou bien sur le bord externe d'un pied-bot varus équin.

C. Mouvements actifs. — Les mouvements actifs sont très limités. Mais dans cette limite d'étendue qu'ils ne peuvent dépasser, ils s'exécutent aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, avec une rapidité presque normale.

Dans les états spasmodiques, au contraire, les mouvements sont très lents, le malade paraît faire un effort pour étendre ou fléchir ses membres. Enfin, les mouvements d'élévation des jambes au-dessus du plan de lit, s'accompagnent d'une manière très nette de mouvements athétoïdes des orteils que l'on observe assez souvent dans les pieds bots spasmodiques.

2° *Palpation*. — On ne sent pas sous les mains qui malaxent des masses musculaires, des muscles durs, en contracture, mais bien des masses molles avec épaissement du tissu cellulo-adipeux. La palpation ou la percussion des masses musculaires ne détermine pas une sorte d'état de tétanisation, comme on peut l'observer dans les contractures spasmodiques. La main a plutôt la sensation des masses musculaires atrophiées, sans état spastique.

3° *Mouvements passifs*. — Chez notre malade, quelques segments ont conservé une certaine étendue de mouvements : vu cette étendue, les mouvements passifs sont faibles, mais ils sont arrêtés brusquement par une sorte d'arrêt. Chez les spasmodiques, dès l'exécution d'un mouvement passif, on a à lutter contre une résistance toute particulière, résistance de caoutchouc en quelque sorte, et le mouvement se limite, non tout d'un coup par une sorte d'arrêt, mais progressivement, avec une douleur croissante pour le malade. On sent alors les tendons faire saillie sous la peau, ce qui fait défaut chez notre malade.

4° *Réflexes tendineux*. — Chez notre malade, les réflexes tendineux (tendon d'Achille, rotulien, triceps) existent, mais très affaiblis. Il en est de même du réflexe osseux du radius qui provoque une légère contracture du long supinateur et du biceps. On peut affirmer que les réflexes ne sont pas masqués par un état de contracture, mais plutôt par l'atrophie musculaire. Les mouvements du pied sont possibles, pourtant il est impossible de trouver la moindre ébauche de trépidation spinale. Dans les *contractures spasmodiques*, la recherche des réflexes osseux est très significative, car ils se montrent très exagérés. Ils se manifestent par des mouvements généralisés de tout le membre. En se plaçant dans de bonnes conditions d'examen (muscle bien relâché par le genou, malade mis à genoux sur une chaise pour le tendon d'Achille), on peut mettre en évidence l'exagération des réflexes tendineux, et il faut que le pied soit complètement ankylosé, sans mouvements actifs et passifs, pour qu'il soit impossible, après des mouvements multiples, de voir apparaître la trépidation spinale du pied.

5° *Réflexe cutané plantaire de Babinski*. — Flexion du gros orteil à gauche, immobilité à droite à cause des arthrites. Or, dans environ 90 % des affections spasmodiques, on trouve l'extension du gros orteil.

6° *Bande d'Esmarch*. — La bande appliquée au

bras ou à la jambe jusqu'à l'apparition de véritables douleurs très pénibles, on constate, avec une flaccidité musculaire complète à la palpation, une persistance intégrale des pseudo-contractures. On peut d'ailleurs dans cette expérience assister d'abord à une légère exagération, puis à la disparition des réflexes tendineux.

La chloroformisation donnerait le même résultat. Chez le spasmodique, la bande d'Esmarch et le chloroforme suppriment *d'abord la contracture, ensuite les réflexes tendineux*. L'attitude de notre malade avec les jambes entre-croisées n'est pas la conséquence de la flexion coxo-fémorale, comme chez le spasmodique. Elle ne peut pas s'asseoir, ni se coucher d'elle-même, parce que l'articulation coxo-fémorale et la colonne vertébrale sont ankylosées, mais elle peut garder parfaitement la position assise et ne tombe ni en avant, ni en arrière, comme dans le tabes spasmodique. Elle marche à petits pas, mais la pointe du pied ne traîne pas sur le sol.

La face chez elle est complètement indemne, la vue est normale. Chez le spasmodique les muscles de la face sont animés de manifestations contractiles, et du côté des yeux il y a souvent strabisme convergent. Pour toutes ces raisons nous pouvons éliminer tout à fait le tabes dorsal spasmodique.

Parmi les autres arthropathies nerveuses, ce sont

celles de l'*ataxie locomotrice progressive* de Duchenne de Boulogne qui peuvent venir à l'esprit.

En effet ces lésions articulaires siègent de préférence dans les grandes jointures. Subitement, sans cause apparente, sans douleur, sans réaction phlegmasique on s'aperçoit que la jointure est le siège d'un gonflement. Après quelques jours survient une hydarthrose qui est énorme.

Dans la plupart des cas la synoviale se rompe et on constate une mobilité anormale qui permet de faire exécuter à l'articulation malade des mouvements de polichinelle. Mais la lésion articulaire n'aboutit généralement pas à l'ankylose. Pourtant il faut signaler *le pied tabétique* qui est aussi tuméfié et déformé et la guérison duquel se fait souvent par ankylose. Seulement anatomiquement la lésion consiste en usure des surfaces articulaires, il y a une véritable fonte des os du tarse et les mouvements sont indolents, l'ostéopathie l'emporte sur l'arthropathie, tandis que, dans l'affection que nous décrivons, on constate par la radiographie une soudure osseuse, et les mouvements forcés sont toujours douloureux.

Dans l'un et l'autre cas, les réflexes tendineux du genou et du tendon d'Achille sont abolis.

Si l'on considère d'autre part, les symptômes vraiment pathognomoniques du tabes, nous verrons qu'ils manquent complètement chez notre malade.

Tels sont les douleurs fulgurantes, puis les trou-

bles oculaires tellement caractéristiques pour permettre d'emblée un diagnostic ferme. Ce sont les paralysies des muscles moteurs de l'œil, troubles pupillaires, atrophie de la papille ; enfin le grand symptôme du tabes, l'ataxie ou défaut de coordination des mouvements volontaires.

Voyons maintenant *la syringomyélie*. Ce qui caractérise d'après Charcot cette affection, c'est la dissociation de la sensibilité qui manque rarement. Il y a toujours de la thermo-anesthésie et de l'analgésie, coïncidant avec la conservation de la sensibilité tactile. L'atrophie musculaire est très prononcée et débute par les éminences thénar et hypothénar avec tremblement et secousses fibrillaires. Or, notre malade n'a jamais présenté aucun trouble de la sensibilité : quant à l'atrophie, elle existe à un degré assez faible et on ne sait pas par quels muscles elle a débuté.

Les arthropathies de la syringomyélie sont des hydarthroses, luxations et fractures spontanées avec grandes déformations, mais il n'y a pas de soudure osseuse, comme dans la maladie ankylosante.

La poliomyélite antérieure chronique présente quelques symptômes analogues. Les réflexes tendineux sont abolis, la sensibilité est normale, pas de troubles trophiques, rien du côté des sphincters, mais ces signes sont peu importants par rapport aux symptômes fondamentaux qui caractérisent cette maladie. D'abord elle commence généralement dans

la seconde moitié de l'âge adulte, entre 35 à 50 ans, ensuite le début se fait par la paralysie des membres inférieurs et supérieurs, l'atrophie s'accompagne des contractions fibrillaires et donne la réaction de dégénérescence. Tout cela est tellement dissemblable avec notre cas, qu'il n'y a pas lieu d'y insister. Disons encore quelques mots des *polynévrites*, mais seulement pour démontrer qu'elles doivent être écartées de notre diagnostic.

En effet, l'invasion de la paralysie des muscles des extrémités des membres, pieds ballants, mains ballantes, troubles de la sensibilité, tantôt de l'hypéresthésie, tantôt de l'anesthésie. Réaction de dégénérescence à l'exploration électrique ; tous ces caractères les distinguent assez de l'affection observée par nous.

Nous nous sommes donc suffisamment arrêtée sur le diagnostic différentiel avec les myélopathies et arthropathies connues jusqu'à présent, sans avoir trouvé une seule qui donne un syndrome pareil à la maladie ankylosante.



Chapitre IV

Analogies et différences de la synarthrose avec la spondylose rhizomélisque de M. Marie

Le 11 février 1898, M. le prof. Marie a présenté à la Société médicale des hôpitaux deux malades et à l'affection dont ils étaient atteints il a donné le nom de spondylose rhizomélyque. Nous reproduisons plus loin quelques observations se rapportant à cette affection.

Nous allons maintenant faire une analyse de cette affection en nous basant sur les observations publiées, et nous verrons si elle peut être rapprochée de la maladie dont nous avons tracé l'histoire.

Ce qui caractérise essentiellement la spondylose rhizomélisque, c'est la soudure complète du rachis avec ankylose des articulations de la racine des membres, *les petites articulations des extrémités demeurant intactes.*

Examinons d'abord la soudure du rachis. On

trouve non seulement une soudure des corps vertébraux entre eux, mais encore une cyphose due à une inclinaison de la portion cervicale, de sorte que cette portion est à peu près horizontale. En même temps il y a déviation à droite et la face regarde le thorax et le sol. Il y a une torsion du tronc avec déviation à gauche. En outre, il existe des hyperostoses à l'union des vertèbres avec le sacrum et à la face antérieure des vertèbres cervicales. Chez la plupart des malades il y a eu des poussées aiguës à ce niveau qui ont déterminé des troubles de la déglutition. Le thorax est aplati dans le sens antéro-postérieur et on constate son immobilité pendant l'acte respiratoire.

La respiration est abdominale. Ce trouble est surtout manifeste chez un des malades (voir Observ. I).

Pour garder la position debout, les malades sont obligés d'avoir recours à un artifice qui consiste à tenir les genoux dans un certain degré de flexion, le haut du corps porté en avant.

La flexion des genoux et des hanches fait que les malades ont debout une attitude *en Z*.

Les articulations des genoux ne sont pas ankylosées, les mouvements sont un peu limités, quant aux articulations des pieds elles sont absolument indemnes.

Membre supérieur. — Mouvements de l'épaule limités ; en exécutant les mouvements, on perçoit de nombreux craquements et on provoque la douleur.

Les articulations des coudes, des poignets et des doigts sont intactes. Chez quelques malades on trouve les nodosités de Bouchard sur les mains. Dans toutes les observations il est noté que les réflexes rotuliens sont normaux ou exagérés. Chez un malade il existe même des secousses fibrillaires (Obs. I) aux muscles pectoraux, aux muscles de l'abdomen, aux quadriceps fémoraux, aux fessiers, au grand dorsal et aux adducteurs de la cuisse.

L'invasion de la maladie était progressivement ascendante dans la plupart des cas, à partir du sacrum jusqu'à la région cervicale; les articulations coxo-fémorales étaient atteintes en même temps. L'observation de M. Gasne diffère par quelques symptômes de celles rapportées par M. Marie et d'autres.

En effet dans ces observations quoique le processus ankylosant ait envahi les articulations sans phénomènes d'arthrite inflammatoire, pourtant on trouve parfois au début un empâtement sur certaines articulations, quelques douleurs vagues et des exostoses, Une certaine amélioration est survenue à la suite du traitement dans la plupart des cas; dans d'autres cas un amendement des symptômes, mais jamais de guérison.

On a l'impression d'une maladie incurable et très grave. Ce qu'on peut relever de particulier dans le cas de M. Gasne c'est d'abord qu'il s'agit d'une femme ensuite que le début a été particulièrement insidieux,

sans aucune douleur. Pas d'empâtements, ni exostoses, ni craquements. L'ankylose des hanches s'est faite non seulement en flexion, mais encore en abduction et rotation externe. La portion cervicale de la colonne vertébrale est respectée, ainsi que les articulations des côtes. Mais c'est surtout l'évolution de la maladie qui est remarquable. Après avoir subi une évolution complète la maladie a disparu complètement sans laisser de traces et c'est la seconde atteinte qui constitue la maladie actuelle. Dans les autres observations on ne trouve pas de guérison à aucun moment. La malade du Dr Gasne marche actuellement vers la guérison, elle n'est donc pas incurable.

Le début de la maladie dans notre cas était bien différent, car l'ankylose a débuté par les trois grandes articulations du membre inférieur gauche qui ont été prises successivement, en commençant par le cou-de-pied.

Après quelques années l'autre membre inférieur fût atteint par l'ankylose dans les mêmes articulations.

Actuellement les articulations médio-tarsiennes et tarso-métatarsiennes sont envahies, ainsi que les articulations phalangiennes du gros orteil ; la maladie en progressant toujours a successivement atteint les deux membres supérieurs et les petites articulations des deux mains, de sorte que la malade ne peut absolument se servir de ses deux mains. Les poignets

et les doigts se trouvent en attitude vicieuse. *La colonne vertébrale s'était ankylosée en dernier lieu*, le cou n'a pas d'inclinaison vers le sol, il conserve bien la direction rectiligne. La face regarde droit devant. Le thorax n'est pas aplati et la respiration est normale. Il n'y a jamais eu de troubles de la déglutition.

On ne trouve à aucune région d'hyperostoses.

La malade ne peut ni s'asseoir, ni se coucher d'elle-même, mais quand on la fait asseoir, elle garde bien cette position. Elle ne fait aucun effort pour rester debout, les genoux étant un peu en flexion, elle ne peut pas les fléchir davantage. Quand elle est debout les pieds ne sont pas écartés, mais croisés, chacun ayant une déviation du côté opposé. Elle marche sans béquilles. Pas de secousses fibrillaires.

Les réflexes rotuliens sont diminués. Pas d'amélioration à aucune époque de la maladie. D'après cette comparaison, il n'est pas difficile de voir que les symptômes de la maladie ankylosante diffèrent sous bien des rapports de ceux qui appartiennent à la Spondylose rhizomélisque. Pour faire bien ressortir la différence de ces deux affections, nous avons pris tous les signes qui se trouvent en opposition. Mais à côté de cela, on peut aussi trouver une certaine analogie entre ces deux affections.

En effet, ce qui est commun dans les deux maladies, c'est le même processus ankylosant. Très peu ou pas de phénomènes inflammatoires et production

d'une ankylose dans un laps de temps plus ou moins court. Il était impossible à vaincre cette ankylose, elle s'est reproduite même après la résection dans un cas, et dans l'autre après que le rebouteur a cassé le genou par des moyens mécaniques.

Elle est formée par des soudures osseuses, comme cela a été prouvé par l'autopsie faite sur un des malades de M. Marie ; la radiographie chez notre malade a montré aussi une ossification des cartilages.

L'atrophie des muscles existe dans les deux affections et n'y est pas très prononcée. Enfin, l'absence de la réaction de dégénérescence est aussi commune aux deux maladies. Pas de troubles trophiques, ni sensitifs.

Peut-on d'après ces quelques ressemblances faire entrer la maladie ankylosante dans l'entité morbide décrite par M. Marie ?

Nous croyons, avec M. le professeur Raymond, que les symptômes que nous avons opposés précédemment : comme le début, l'évolution et l'envahissement de certaines articulations, sont tellement importants qu'il est impossible d'identifier ces deux maladies. Il est évident qu'une seule observation ne suffit pas pour décrire une nouvelle maladie et nous n'osons pas nous prononcer définitivement pour une entité morbide spéciale. Il faut au moins plusieurs autres observations pour créer une nouvelle entité morbide.

Pour le moment, nous avons seulement voulu démontrer que notre cas ne cadre avec aucune des maladies connues jusqu'à présent et mérite par conséquent toute l'attention des nosologues.



Chapitre V

Etiologie, Pathogénie.

Dans l'étiologie des cas se rapportant à la spondylose rhizomélisque, on trouve souvent des maladies infectieuses.

Ainsi, rougeole et coqueluche dans l'enfance (Obs. II). Blennorrhagie à répétition (Obs. III) et une arthrite tibio-tarsienne.

Successivement rougeole, scarlatine et variole (Obs. de Gasne).

Contrairement à cela nous ne trouvons aucune maladie infectieuse dans les antécédents de notre malade. C'était une jeune fille bien portante qui n'était entachée d'aucune tare héréditaire. Une seule chose était anormale chez elle, c'est l'établissement assez tardif de la menstruation, puisque les règles n'ont commencé qu'à l'âge de 18 ans.

La maladie actuelle a débuté par des crises gastralgiques, la cause occasionnelle était une très vive émotion.

Comment faut-il interpréter ces crises ? Ne s'agit-il pas ici des phénomènes hystériques ? Quoique la malade ne présente aucun stigmate hystérique, on peut le supposer, si l'on pense que ces crises ont eu une durée assez longue, sans aucun rapport avec l'état des fonctions gastro-intestinales.

L'affection des articulations a obligé la malade de garder le repos au lit pendant longtemps. Cet alitement prolongé a dû avoir une fâcheuse influence sur l'état des articulations qui se trouvaient dépourvues de mouvements habituels et a dû favoriser l'évolution du processus ankylosant. On ne peut pas établir un rapport direct entre l'ébranlement nerveux subi par la malade et les arthropathies qui se sont produites ultérieurement.

S'agit-il ici d'une affection d'ordre neurotrophique ? Dans les nombreux examens de cette malade nous n'avons trouvé aucun signe indiquant une lésion organique des centres nerveux.

Peut-être est-ce une maladie par trouble de la nutrition.

L'étiologie et la pathogénie des maladies par trouble de la nutrition si bien étudiées par M. le professeur Bouchard, ne suffisent pas toujours pour expliquer tous les phénomènes qu'on peut observer en clinique.

Il est possible que les cellules organiques, comme les microbes, fabriquent dans certains cas des pro-

duits comme l'acide butyrique etc... qui peuvent provoquer une irritation locale très marquée au niveau des articulations et amener un trouble profond dans la nutrition des surfaces articulaires.



Marche, Durée, Pronostic.

Nous avons vu la malade pour la première fois au mois de mai 1890, depuis nous l'avons observée souvent sans trouver la moindre amélioration, l'état est resté stationnaire jusqu'à sa sortie de l'hôpital.

La malade a pris seulement de l'embonpoint et paraissait jouir d'une excellente santé générale.

Elle est sortie de l'hôpital au commencement de novembre 1899, lasse d'attendre un résultat favorable du traitement.

La maladie est donc progressive avec des intervalles stationnaires. Elle affecte presque toutes les articulations par le même processus ankylosant. Il faut compter la durée de la maladie par des années. Dans notre cas, elle a mis déjà dix ans et n'a pas encore achevé son évolution complète vers l'ankylose articulaire généralisée.

Quant au **pronostic**, il est grave en ce sens que la maladie mène par ses progrès à l'infirmité absolue, sans que la vie soit directement menacée.

Traitement

L'action thérapeutique est des plus limitées. On peut essayer de modifier la nutrition générale par les alcalins, les iodures, l'arsenic. En même temps il faut essayer d'agir sur le système nerveux par le massage, l'électricité statique ou dynamique, l'hydrothérapie, la révulsion le long du rachis.

Il faut surtout intervenir dès le commencement de la maladie, en mobilisant de bonne heure les articulations atteintes.

Si chez notre malade on n'a pu obtenir par ce traitement aucun résultat favorable, il faut prendre en considération que le début de la maladie date de dix ans pendant lesquels la malade est restée sans aucun traitement.



Observations sur la spondylose rhizomélique.

OBSERVATION I

(M. Marie). Résumée.

Ham..., homme âgé de 41 ans.

Il a fait son service militaire comme matelot dans la flotte. En 1880 étant dans les vergues, il éprouva une assez vive douleur dans le genou, cette douleur alla en augmentant, il dut se coucher, et resta 30 jours au lit, après cela il dut porter pendant quelque temps un coussin autour du genou. Son service militaire prit fin en 1882. Il devint homme de peine chez un emballeur. Jusqu'à 1888 il s'est très bien porté.

En 1888, il tomba dans une cave, perdit connaissance pendant un quart d'heure. Quinze jours après, des phénomènes d'hystéro-neurasthénie traumatique très accentués sont survenus et l'ont empêché de travailler. C'est à cette époque qu'il fait remonter la première constatation d'une légère gêne dans certains mouvements du rachis.

En 1890, il entra à l'hôpital Bon-Secours pour son état nerveux.

A cette époque il ressentit dans la région sacro-coccygienne une douleur extrêmement vive qui le mettait dans l'impossibilité de s'asseoir. Cette douleur éprouva une sorte de progression ascendante et arriva dans la région dorso-lombaire, puis elle alla plus haut et atteignit la nuque. A ce moment le malade ne pouvait plus porter sa tête, il lui semblait qu'elle serait tombée s'il ne l'avait pas soutenue avec les mains ; dans ces moments-là il éprouvait de la gêne de la respiration : la déglutition était considérablement troublée, il ne pouvait prendre que des aliments liquides. Vers les derniers mois de 1891 il s'était déclaré dans la hanche gauche une douleur qui obligea le malade à rester au lit pendant quelques jours. Un peu plus tard, des douleurs du même genre se montrèrent dans la hanche droite.

Etat actuel, 30 octobre 1897. — On constate une soudure extraordinairement prononcée de la colonne vertébrale. Le rachis est vertical depuis sa partie inférieure jusqu'à l'union des deux tiers inférieurs de la colonne dorsale avec son tiers supérieur ; à partir de là, il commence à s'incliner en avant. En outre, la moitié supérieure du rachis est déviée à droite. La position que prend Ham... pour rester debout est la suivante : le tronc, dans ses deux tiers inférieurs, est à peu près vertical, sa partie supérieure est inclinée en avant, mais c'est surtout le cou qui, à partir de sa base, est fortement projeté en avant, il est presque horizontal ; la face est tournée vers le sol. Les cuisses sont légèrement fléchies sur le bassin, les genoux sont également un peu fléchis et les pieds reposent sur le sol par toute l'étendue de la face plantaire. Pour marcher, Ham... se sert de

béquilles. Pour s'asseoir, il se place de telle sorte que le coccyx repose sur le bord antérieur de la chaise et les épaules sur le dossier, les pieds sont à plat sur le sol, mais si on ne maintenait pas la chaise par derrière, le malade glisserait et tomberait sur le dos. Quand il est couché, le haut du corps et la tête se trouvent inclinés en avant d'une façon immuable.

Mouvements. — Tête : Nuls.

Articulations coxo-fémorales. — Nuls.

Articulations des genoux. — Extension normale ; flexion un peu limitée.

Articulations tibio-tarsiennes et celles du pied ne présentent aucun trouble dans leur mobilité.

Articulations scapulo-humérales. — Les mouvements sont très réduits.

Lorsqu'on fait exécuter à Ham... quelques mouvements, la main appliquée sur le moignon de l'épaule perçoit de nombreux craquements.

Les articulations du coude, du poignet et des doigts sont intactes. Il existe des nodosités de Bouchard très nettes, surtout au médus et à l'annulaire de chaque main.

L'atrophie musculaire est assez prononcée.

Aplatissement antéro-postérieur très prononcé du bassin.

Aplatissement antéro-postérieur très prononcé du thorax, les côtes sont soudées au rachis et la respiration est exclusivement abdominale.

Par le toucher pharyngien, on constate l'existence de tubercules osseux surajoutée sur les parties latérales des vertèbres cervicales.

Il existe des secousses fibrillaires très nettes sur un grand nombre de muscles.

Réflexes rotuliens sont un peu exagérés.

OBSERVATION II

(M. Marie). Résumée.

M. X. . , 28 ans, avocat.

A. H. — Quelques accidents nerveux chez un oncle maternel.

A. P. — Rougeole et coqueluche dans l'enfance.

Vers l'âge de 18 ans, il ressentit de temps en temps des douleurs dans l'aîne gauche et quelquefois dans l'aîne droite.

A l'âge de 26 ans, en 1884, il tomba à l'eau dans un marais et, à la suite de cet accident, il éprouva une sorte de torticolis, le cou était comme soudé et tournait d'une pièce.

C'est vers le mois de juin 1886 que M. X. . s'aperçut que son squelette se déformait.

Actuellement, la hanche droite fait une proéminence accentuée. La colonne vertébrale décrit une courbure à convexité en arrière et une courbure latérale à concavité droite.

La rotation du tronc se fait en masse, comme si les corps vertébraux étaient soudés entre eux.

La rotation du cou est impossible.

Les mouvements de la cuisse sont malaisés, les mouvements de l'épaule sont encore plus limités. Quant à ceux du

coude, du poignet et des doigts, du genou et des orteils, ils sont libres.

Le traitement (pointes de feu le long du rachis) a été suivi d'une légère amélioration.

OBSERVATION III

(M. Marie). Résumée.

Pot..., âgé de 31 ans.

En 1894, après une blennorrhagie à répétition, il fut atteint d'une légère arthrite tibio-tarsienne à droite.

En 1895 survinrent des douleurs dans la région cervicale du rachis ; en 1896, les douleurs allèrent en augmentant, la raideur de la région cervicale s'accrut également jusqu'à aboutir en 1897 à une soudure presque complète.

Actuellement, la tête est inclinée à droite, le cou penché en avant ; la rotation de la tête et du cou est presque impossible ainsi que la flexion et l'extension.

A la palpation, on sent les masses des muscles postérieurs du cou fortement lardacées, l'empâtement s'étend depuis l'occiput jusque vers la 7^e cervicale.

Le malade ne peut se courber pour ramasser un objet tombé à terre.

La flexion dans les articulations coxo-fémorales est très limitée, de même pour les genoux, la flexion est limitée. Les épaules sont prises aussi et les bras ne peuvent être élevés au-dessus de l'horizontale.

Jamais de processus aigu ou subaigu dans ces articulations.

OBSERVATION IV

(Kœhler). Résumée.

Homme de 64 ans, employé de la poste, très décrépité, est venu consulter (automne 1886), parce qu'il ne pouvait ni marcher, ni se tenir debout, ni s'asseoir.

Cinq ou six ans auparavant, il remarqua un matin, en se levant, un certain degré de raideur dans les extrémités inférieures ; après avoir un peu marché, cette raideur disparaissait ; mais le lendemain matin, les mêmes phénomènes se manifestaient. Quelques mois plus tard, il éprouva une sensation de *raideur dans la colonne vertébrale*. Ces troubles augmentèrent progressivement. Les deux articulations coxo-fémorales, ainsi que les deux genoux, finirent par ne plus se fléchir ou s'étendre que d'un petit nombre de degrés ; il devint impossible au malade de se baisser ; pendant les mouvements le malade percevait des craquements. Il éprouvait des douleurs soit à l'occasion des mouvements, soit spontanées.

Dès 1884, la raideur était telle qu'il devait s'aider d'une canne pour marcher.

A cette époque, il glissa et en tombant se fractura le fémur au tiers supérieur ; la guérison fut assez longue ; pendant quelque temps, le malade put marcher avec des

béquilles, puis cela même lui devint impossible et depuis 6 mois il est confiné au lit comme une masse inerte.

Etat actuel. — Etat de décrépitude très accentué, bien que le malade soit intelligent, il a un air stupide, car la mimique lui fait absolument défaut. Diminution apparente de volume de la musculature. En le maintenant dans la station debout on constate une scoliose modérée de la partie dorsale du rachis avec convexité vers la droite. Pas de douleurs. Le malade ne peut ni fléchir, ni tourner la tête. L'examen du rachis fait par le pharynx laisse reconnaître des tuméfactions des corps vertébraux grosses comme des haricots, d'une dureté osseuse. Tout le rachis est rigide comme un morceau de bois. La palpation de la symphyse sacro-iliaque fait reconnaître l'existence de saillies dentelées et pointues.

L'articulation coxo-fémorale est complètement ankylosée à gauche. Genou gauche, mouvements limités. A droite, symptômes analogues.

Les condyles fémoraux sont saillants et tuméfiés.

OBSERVATION V

(Beer) Résumée.

Homme âgé de 40 ans, qui consulta pour la première fois M. Beer en 1893 ; il se plaignit de douleurs violentes survenant par moments, dans la région lombaire. Ces douleurs étaient plus accentuées dans les commotions du corps

pendant la marche ou les trajets en voiture. On constata une immobilité totale du rachis ; la tête pouvait encore exécuter les mouvements de rotation et d'inclinaison. Immobilité du thorax pendant la respiration. Atrophie des muscles des gouttières vertébrales.

La flexion dans l'articulation coxo-fémorale est très limitée.

Il a été soumis pendant un mois à un traitement mécanique et électrique. Les fonctions motrices des muscles de la région dorsale commencèrent à s'améliorer lentement et le rachis put se fléchir, surtout dans les régions lombaire supérieure et dorsale inférieure.

Le malade a dû quitter Vienne et depuis lors, quoique le traitement ait été un peu négligé, l'amélioration a encore progressé.

OBSERVATION VI

(Strumpell) Résumée.

A. K..., 39 ans, cultivateur.

Jusqu'à il y a trois ans et demi, était en bonne santé. Alors commença son affection actuelle sans aucune cause appréciable, très lentement et progressivement, avec des douleurs du côté du sacrum. Depuis un an, le malade a aussi parfois de légères douleurs dans l'articulation coxo-fémorale d'un côté, puis des douleurs analogues du côté opposé.

Etat actuel. — Les mouvements de la tête, de la ré-

gion cervicale, du rachis et des extrémités supérieures ne sont pas altérés. Aucune articulation des bras ou des mains ne présente quoi que ce soit de pathologique. La partie supérieure du corps présente une inclinaison excessive en avant, le bassin est aussi incliné en avant.

La colonne vertébrale, à l'exception de la région cervicale, est tout-à-fait rigide, comme un bâton. Le malade peut marcher seul.

Dans l'articulation coxo-fémorale droite existe une contracture en flexion modérée mais permanente. Les articulations du genou et du pied sont tout-à-fait normales.

Les réflexes rotuliens sont très intenses.

Pour vaincre l'ankylose, on pratiqua des mouvements passifs pendant la chloroformisation. Sous l'influence de ces mouvements forcés et au bout de quatre jours de repos complet au lit survint une amélioration marquée qui, après l'emploi de bains chauds, fit de tels progrès que le malade était en état de marcher mieux que lors de son entrée à la clinique. Il sortit le 2 juillet 1897.

OBSERVATION VII

(Résumée)

Recueillie dans le service de M. le professeur Raymond,
par M. Gasné.

Bad. . . , âgée de 28 ans, mécanicienne, n'a plus ni père, ni mère ; le père est mort de pneumonie, la mère d'une affection cardiaque.

À. P. — La rougeole vers trois ans, la scarlatine à 7 ans, la variole à 11 ans.

Les règles se sont montrées à 18 ans et ont toujours été normales depuis. Pas de grossesse.

Début de l'affection actuelle au moment de l'apparition des premières règles. Très lentement, très insidieusement s'installe une certaine gêne dans les membres inférieurs, la marche est pénible.

Ces troubles s'aggravent et la malade âgée de 21 ans entre pour la première fois à la Salpêtrière en 1892. Elle ne pouvait ni marcher, ni se tenir debout. Les épaules et les hanches étaient immobilisées. On a constaté une faible courbure du rachis.

Elle est restée cinq mois dans le service de Charcot complètement alitée pendant deux mois.

Elle sort de l'hospice marchant tout-à-fait bien.

Trois ans plus elle est tout-à-fait bien portante, mais les mêmes symptômes se reproduisent peu à peu et elle entre de nouveau à la Salpêtrière au mois d'août 1898. Elle ne marche pas ; debout elle peut se soutenir sur deux chaises, reposant sur la pointe des pieds, les genoux mi-fléchis, très écartés l'un de l'autre, le tronc projeté en avant.

La colonne vertébrale et les hanches sont fixées dans une attitude vicieuse. La colonne vertébrale présente une courbure à convexité postérieure.

La région cervicale est absolument libre ; la tête se tourne, se fléchit, s'étend sans aucune difficulté.

Les articulations coxo-fémorales sont immobilisées en flexion, abduction et rotation externe.

Kritchevsky

Les articulations des genoux sont entièrement immobiles à l'entrée de la malade à l'hôpital.

Les mouvements de l'articulation scapulo-humérale sont limités.

Les mouvements du cou-de-pied et ceux des orteils sont libres, les mains, les poignets et les coudes fonctionnent bien.

Actuellement il y a une véritable régression des symptômes. L'immobilité de la colonne vertébrale n'est pas si absolue et on peut déjà reconnaître une certaine flexibilité : les articulations des genoux semblent s'être complètement dégagées.

Les hanches sont plus mobiles et la malade peut s'asseoir et se relever dans son lit.

Il n'y a aucun trouble des sphincters, aucun trouble de la sensibilité objective. Les réflexes rotuliens sont normaux. Les masses musculaires paraissent amoindries. Les articulations ne présentent aucun craquement, la palpation ne fait reconnaître aucune hyperostose en aucun point des régions malades.



Conclusions

1. — La synarthrophyse, d'après le cas unique que nous avons observé, est une maladie caractérisée par un processus chronique et progressif d'ankylose qui envahit la colonne vertébrale et toutes les articulations des membres. Sa pathogénie est encore fort obscure.

2. — Vu l'absence complète de troubles cérébraux, spinaux et de l'innervation périphérique, nous croyons doit rejeter l'hypothèse de l'origine nerveuse organique. Il s'agit peut-être d'un trouble particulier dans la nutrition du système nerveux qui a retenti sur les articulations. Mais la cause de ce trouble dynamique nous échappe entièrement quant à présent.

3. — En nous basant sur les symptômes que nous avons étudiés précédemment, nous pouvons conclure que la synarthrophyse présente seulement quelques analogies avec la spondylose rhizomélisque de M. Marie, mais n'est pas identique avec cette dernière affection.

4. — Est-ce une forme rare, non typique, de

spondylose rhizomélisque ou est-ce une entité morbide spéciale qui a droit à une place à part dans la pathologie ? Nous n'osons pas nous prononcer définitivement ne possédant qu'une seule observation.

5. — La maladie non traitée, aboutit à l'infirmité. Un traitement précoce pourrait peut-être arrêter les progrès de la maladie.

Vu : Le Président de la Thèse,
A. FOURNIER.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.



Bibliographie

Strumpell. — Manuel de Pathologie interne, 1^{re} édition.

Strumpell. — Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke (Deutsch. Ztsch. f. Nerf. 1837).

Marie. — Rev. de Méd. Avril 1898.

Marie. — Soc. Méd. des hôpitaux, 1899.

Koehler. — Ein seltener Fall von spondylitis deformans (Charité Annalen XII, 1887).

Läumler. — (Deutsche Ztsch. f. Nervenheilkunde, 1898)
Ueber chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule.

Charcot. — Leçons sur les maladies des vieillards et maladies chroniques, 1868.

Bouchard. — Maladies par ralentissement de la nutrition.

Rendu. — Société Méd. des hôpitaux, 1876.

Grasset. — Traité des maladies du système nerveux, 1891.

Mitchel. — Thèse de Paris, 1877.

Barjon. — Thèse de Paris, 1897.

Raymond. — Rev. de Méd. 1890.

Brouardel. — Traité de Méd.

Raymond. — Dictionnaire encyclopédique.

Charcot-Bouchard. — Traité de Médecine.

Debove et Achard. — Manuel de Médecine.

Milán. — Deux cas de spondylose (Soc. méd. des hôpitaux), novembre 1898.

Marie. — Bulletins et mémoires de la Société Méd. des hôp. 1899. Février.

Lorrain. — Thèse de Paris, 1898. (Paraplégie spasmodique familiale).

Thibierge. — Ostéite déformante de Paget (Arch. génér. de méd., 1890. Janvier.

Marie. — Cyphose hérédito-traumatique (Presse Méd., 1897. Octobre).

Constantin Cousin. — Thèse de Paris, 1890.

Girardeau. — Revue des sciences méd. tome LII, 1898.

Charcot. — Tabes spasmodique (Œuvres complètes, 1885).

